

GÖĞÜS HASTALIKLARI MODÜL 7(5)

Pulmoner Arteriovenöz Komünikasyonlar (PAVK)

Prof.Dr. Ali Nihat ANNAKKAYA

Düzce Üniversitesi Tıp Fakültesi Göğüs Hastalıkları Anabilim Dalı

Tanım

Pulmoner arter ve pulmoner ven arasındaki anormal vasküler birleşmelerdir. Sonuçta pulmoner arterle akciğere gelen venöz kan alveolo-kapiller düzeyde gerektiği gibi kalmadan pulmoner venlere drene olur (intrapulmoner şant). Hepatik siroz, mitral stenoz, travma, metastatik tümörler, şistozomiyazis gibi kazanılmış nedenlere bağlı görülmekle birlikte en sık sebep konjenitaldir.

- Olguların %80-90'ında tek bir besleyici arter ve ven söz konusudur (basit tip), %10-20 olguda ise 2 yada daha fazla besleyici arter veya drene eden ven mevcuttur.
- Genellikle 1 - 5 cm boyuttadırlar. 10 cm den büyük boyuta ulaşanlar ve milimetrik boyutta olanlar nadirdir. Sıklıkla radyolojik olarak gösterilebilen lezyonlardır.
- Olguların yaklaşık %50'si hereditör hemorajik telenjektazi (HHT) ile ilişkilidir.
- Olguların %10'u çocukluk çağında görülür ve ilerleyen dekalarda görülme sıklığında artış olur.
- Hepato-pulmoner sendromda (HPS) pulmoner kapiller sistemde lokalize veya diffüz dilatasyonlar mevcuttur.

Klinik ve laboratuvar bulguları

- En sık 40-60 yaşları arasında görülür (ortalama yaş 38-39).
- Solunumsal semptom olsun veya olmasın hastaların %90'ında anormal akciğer grafisi bulguları söz konusudur.

- Nefes darlığı büyük veya multiple PAVK olan olgularda veya diffuz mikrovasküler hastalıkta (örn;HPS) görülür ve kalp yetmezliği gelişebilir.
- Lezyonların çoğunlukla akciğerin alt loblarında olmasına bağlı pozisyonla artan ventilasyon/perfüzyon dengesizliği
 - o Platipne; oturur pozisyonda olan ve yatar pozisyonda azalan dispne
 - o Ortodeoksi; yatar pozisyonundan oturur pozisyona geçildiğinde arteriyel oksijen düzeyinde 4-5 mmHg düşüş olması
- Hemoptizi; hafif den masif düzeylere kadar olabilir. Parankimal veya endobronşial lezyonları yansıtır.
- Hemotoraks; Özellikle gebe olgularda gebeliğin ikinci yarısında gözlenebilir.
- Açıklanamayan Hipoksemi; PAVK'un sayı ve boyutu ile ilişkilidir.
- Polisitemi veya anemi; polisitemi hipoksemiye sekonder, anemi ise kanamaya sekonder görülebilir
- Paradoksal (sistemik) emboli
- Olguların %30'unda serebro-vasküler hastalık (inme, geçici iskemik atak, kasılma nöbetleri, migren, beyin apsesi (%1-5), menenjit, ensefalit) gelişir.
 - o HHT, hipoksemi, paradoksal emboli, septik emboli, polisitemi ve serebral tromboz SVH'in altında yatan etyolojik faktörlerdir.
- Herediter Hemorajik Telenjektazi (HHT); deri müköz membran ve viseral organlarda arterio-venöz malformasyonlarla karakterize otozomal dominant geçişli bir hastalıktır.
 - o Hastaların yaklaşık %25'inde genellikle erişkin dönemde belirti veren PAVK mevcuttur.
 - o Olağan bulgular burun kanaması veya kutanöz telenjektaziler olmakla birlikte olgular GİS kanama, dispne, gibi organ tutulumu bulguları veya SVH ile başvurabilirler.
 - o Hastalıkla ilişkili kromozom 9 üzerinde Endoglin ve kromozom 12 üzerinde Activin receptor-like kinase 1 gene (ALK-1) mutasyonları keşfedilmiştir.
- Hepato-Pulmoner Sendrom (HPS); karaciğer hastalığına sekonder akciğer bazallerinde pulmoner vasküler dilatasyonların neden olduğu arteriyel oksijenasyonda bozulmayla karakterize bir hastalıktır.
 - o KC hastalığı ve portal hipertansiyon (siroz olsun veya olmasın)
 - o Pulmoner vasküler dilatasyon

- o Arteryal oksijenasyonda bozulma (oda havasında $\text{PaO}_2 < 80 \text{ mmHg}$ veya alveolo-arteryal oksijen gradyanı $\geq 15 \text{ mmHg}$)

Fizik Muayene Bulguları

- Siyanoz (yaklaşık 1/3)
- Çomak parmak (yaklaşık 1/5)
- Lezyon üzerinde üfürüm (nadir)
- HHT'de ciltte ve mukozalarda telenjektaziler
- HPS'da ciltte spider nevüs

Radyolojik Bulgular

1. Tek veya multiple nodüller (yaklaşık 1/3), bir veya birkaç cm boyutta ve alt loblarda daha sık (%65) (Şekil 1)
2. Hilusa uzanan besleyici pulmoner arter ve sol atriuma uzanan drenaj veni
3. Gebelikte, yatar pozisyonda veya müller manevrası ile lezyonda genişleme, valsalva manevrası ile küçülme görülür.
4. Mikrovasküler genişlemelerde (örn; HPS) akciğer grafisi normal olabilir.

Tanısal Bulgular

1. HHT tanısı aşağıdaki bulgulardan en az 2'si ile konur
 - o Spontan tekrarlayan burun kanamaları
 - o Cilt veya mukozal telenjektaziler
 - o Viseral AVM'lar
 - o Aile öyküsü
2. HPS'da tanı
 - o KC hastalığı (portal hipertansiyon)
 - o A-a O_2 gradyanında $\uparrow$ ($\geq 15 \text{ mmHg}$)
 - o İntrapulmoner vasküler dilatasyonlar (pozitif kontrast EKO)

3. Solunum sistemi bulguları
4. Hipokseminin nedeni intra pulmoner sağdan sola şantın gösterilmesi
 - o Kontras EKO; İntrakardiyak şanttan farklı olarak intra pulmoner şant varlığında kontras maddenin sol ventrikülde görülmesinde bir gecikme olur (ortalama 4-5 kardiyak atım sonrası).
 - o Yapılan akciğer perfüzyon sintigrafisinde teknesyumla işaretli makroagregat albüminler akciğerdeki arteriovenöz komünikasyona bağlı şantlardan geçerek iyi kanlanan beyin ve böbrekte toplanır ve bu bölgelerde (şant indeksi > %6) radyoaktivite tespit edilir. (bu yöntem intrapulmoner şant ile kardiyak şantları ayıramaz)
5. Akciğer grafisi bulgularının ileri radyolojik yöntemlerle desteklenmesi
 - o BT pulmoner anjiyo (Şekil 2 ve 6)
 - o MR
6. Altın standart pulmoner anjiyografi (Şekil 3,4 ve 7)

Tarama

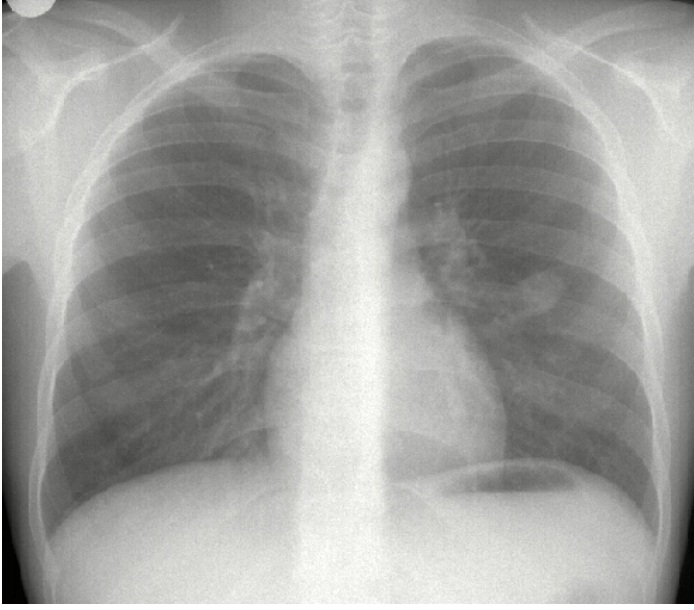
PAVK veya HHT hastalarının akrabaları SSS komplikasyonlarını oluşmadan önlemek için kontras EKO ile taranır. Kontras EKO'nun duyarlık ve özgüllüğü yüksektir. Kontras EKO pozitif ise pulmoner anjiyografi yapılır. Yine kronik karaciğer hastalığı olanlarda dispne var ve arter kan gazında $PaO_2 < 80$ mmHg ise kontras EKO yapılır.

Tedavi

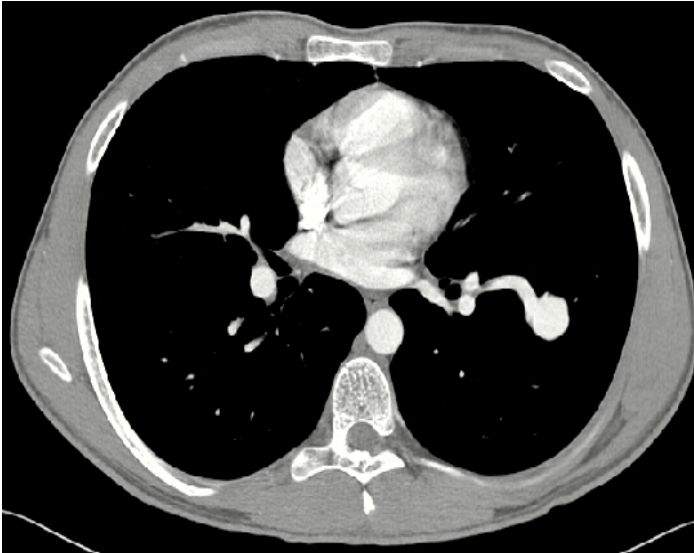
- Torakotomi ve rezeksiyon
- Embolizasyon (Şekil 5 ve 8)
- HPS'da uzun süreli oksijen tedavisi ve karaciğer nakli

Olgular: Ege Üniversitesi Tıp Fakültesi Girişimsel Radyoloji Bilim Dalı'nın izniyle

Olgu 1



Şekil 1. Sol orta zonda nodüler opasite



Şekil 2. Solda besleyici arteri ile birlikte A-V malformasyon (Şekil 1'deki olgunun BT görünümü)

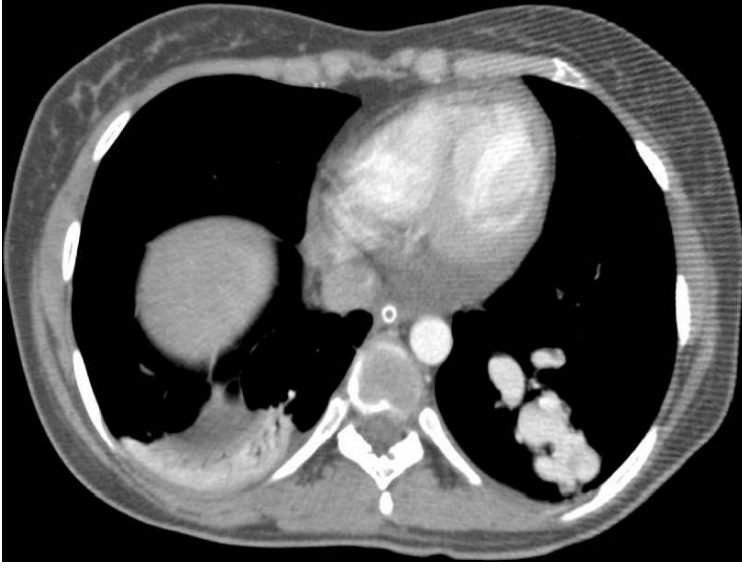


Şekil 3 ve 4. Olgu 1'in Anjio ve DSA anjio görüntüleri



Şekil 5. Olgu'nun balon ve koiller ile embolizasyonu

Olgu 2



Şekil 6. Sol alt lobda A-V malformasyon



Şekil 7. Olgu 2'nin anjiyo görüntüsü



Şekil 8. Vasküler kapama cihazı ile embolizasyon

Teşekkür

Ege Üniversitesi Tıp Fakültesi Girişimsel Radyoloji Bilim Dalı'na radyolojik görüntüler için teşekkür ederiz.

Kaynaklar

1. Fishman AP, Elias JA, Fishman JA, Grippi MA,. Senior RM. Pack I Fishman's Pulmonary Diseases and Disorders, London: McGraw-Hill, 2007
2. American College of Chest Physicians. ACCP Pulmonary Board Review. Basel: Karger, 2007
3. Zackon H. Pulmonary Differential Diagnosis, London: WB Saunders, 2000
4. Rodríguez-Roisin R and Krowka MJ. Hepatopulmonary Syndrome: A Liver-Induced Lung Vascular Disorder. N Engl J Med 2008; 358: 2378-87.
5. www.uptodate.com

6. Rodríguez-Roisin R, Krowka MJ, Hervé P, Fallon MB; ERS Task Force Pulmonary-Hepatic Vascular Disorders (PHD) Scientific Committee. Pulmonary-Hepatic Vascular Disorders (PHD). Eur Respir J. 2004; 24(5): 861-80.